



**University of
Zurich**^{UZH}

**Zurich Open Repository and
Archive**

University of Zurich
University Library
Strickhofstrasse 39
CH-8057 Zurich
www.zora.uzh.ch

Year: 2018

Pädiatrische Palliative Care: was ist bei Kindern anders als bei Erwachsenen?

Bergsträsser, Eva

Abstract: Paediatric Palliative Care: What is different in children compared to adults? **Abstract.** The number of children and adolescents (0 - 18 years) with life-limiting conditions and needs for paediatric palliative care (PPC) is rising. In Switzerland, the awareness for these needs lags largely behind other developed countries. In the United Kingdom, the prevalence for children with life-limiting conditions and PPC needs was estimated at 32 children per 10'000 population (0 - 19 years). In Switzerland, this would correspond to an absolute number of 5'000 children living with a life-limiting condition and potentially in need of PPC. In contrast, the number of deaths accounts for around 500 children (0 - 18 years) every year. Most common causes of death are perinatal conditions, contributing to nearly 50 % of all deaths in childhood, followed by accidents and complex chronic conditions such as genetic / congenital disorders, neurological and cardiac conditions and cancer. Compared to adults with palliative care needs, the group of children is significantly smaller but at the same time highly heterogenic. Heterogeneity relates to: the whole age continuum from neonates, infants and children to adolescents; a broad spectrum of diseases including rare diseases; a variety of needs due to age, development and the illness, e. g. needs for specialist care or technical support; various in- and outpatient settings. Paediatric care always encompasses the whole family and their particular needs. Internationally, hospital-based programmes have been developed and implemented to meet these particular needs of children and their families.

DOI: <https://doi.org/10.1024/0040-5930/a000973>

Other titles: Paediatric Palliative Care: What is different in children compared to adults?

Posted at the Zurich Open Repository and Archive, University of Zurich

ZORA URL: <https://doi.org/10.5167/uzh-162067>

Journal Article

Accepted Version

Originally published at:

Bergsträsser, Eva (2018). Pädiatrische Palliative Care: was ist bei Kindern anders als bei Erwachsenen? *Therapeutische Umschau. Revue thérapeutique*, 75(2):101-104.

DOI: <https://doi.org/10.1024/0040-5930/a000973>

Pädiatrische Palliative Care: was ist bei Kindern anders als bei Erwachsenen?

Eva Bergsträsser, PD Dr.med., MSc Palliative Medicine (Cardiff, Wales)

Kompetenzzentrum Pädiatrische Palliative Care, Universitäts-Kinderspital Zürich,
Steinwiesstr. 75, 8032 Zürich

Zusammenfassung

Die Anzahl von Kindern und Jugendlichen (0 – 18 Jahren) mit lebenslimitierenden Erkrankungen und einem Bedarf für eine palliative Betreuung nimmt zu. Das Bewusstsein für diesen Bedarf hinkt hingegen in der Schweiz verglichen mit anderen entwickelten Ländern hinterher. In der Schweiz kann die Anzahl von Kindern mit einem Bedarf für Palliative Care auf etwa 5'000 Kinder geschätzt werden. Dem gegenüber stehen etwa 500 Kinder (0 – 18 Jahre), die jährlich sterben. Die häufigsten Todesursachen sind Krankheiten und Geburtskomplikationen des Neugeborenen, die in den ersten 4 Lebenswochen zum Tod führen, Folgen von Unfällen und eine Vielzahl lebenslimitierender Krankheiten. Im Vergleich zu Erwachsenen zeichnen sich Kinder mit einem Bedarf für eine palliative Betreuung und Begleitung nicht nur durch ihre deutlich geringere Anzahl aus. In diese Kleinheit und Seltenheit verbirgt sich eine hohe Heterogenität und Bedürfnisse, die Kinder mit palliativem Betreuungsbedarf markant von Erwachsenen unterscheidet.

Vorbemerkung

Palliative Care bei Kindern¹ hat in der Schweiz noch nicht den Stellenwert erlangt, den sie in anderen entwickelten Ländern hat. Ihre Bedeutung wird häufig unter Heranziehung der Todesstatistik, also der Anzahl von Todesfällen im Kindesalter bemessen. Das führt zu einer deutlichen Verkennung der Zahlen, die wichtig sind, um die Dimension der Palliative Care bei Kindern zu verstehen. Auch innerhalb der Erwachsenen Palliative Care stösst man auf diese Sichtweise und dies obwohl innerhalb der Palliative Care die Unterscheidung zwischen

¹ Im Folgenden wird vereinfachend „Kinder“ verwendet. Sofern keine explizite Altersgruppe genannt wird, umfasst dies alle Altersstufen von 0-18 Jahren.

Sterbebegleitung und Palliative Care sehr gut im Bewusstsein ist. Der folgende Artikel soll Licht, Farben und Konturen in ein noch zu wenig bekanntes Gebiet der Medizin bringen.

Besonderheiten der Palliative Care bei Kindern

Naturgemäss benötigen nur wenige Kinder eine Palliative Care (international als Pädiatrische Palliative Care – PPC – bezeichnet). Dazu passend, besteht in der Bevölkerung die generelle Haltung und fast der Anspruch, Kinder werden geboren, um ein langes, gesundes, selbstbestimmtes und erfolgreiches Leben zu führen, nicht um krank zu sein und gar zu sterben. Das Motto „In den ersten 50 Lebensjahren wird fast nicht gestorben“ hat also eine gewisse Berechtigung. Das ABER drängt sich jedoch unmittelbar auf, denn dieses Motto droht nicht nur für Kinder, sondern auch für junge Erwachsene einen Bereich auszublenden, der leider Teil unserer Welt ist. Auch Kinder werden krank und leider müssen manche von ihnen sterben. Die Auswirkungen sind für die, die davon betroffen sind gewaltig, insbesondere die Eltern und Geschwister des gestorbenen Kindes.

Damit wird zwei Besonderheiten der Palliative Care bei Kindern bereits Ausdruck verliehen: der Seltenheit und der Bedeutung für die Familie. Erstellt man aus den Kohortensterbetafeln des Schweizer Bundesamts für Statistik ein Diagramm (Anzahl Todesfälle pro Alter in Jahren von 0 – 100), wird das genannte Motto verbildlicht: in den ersten 50 Lebensjahren gibt es ausser am Anfang des Lebens (Säuglingssterblichkeit) kaum einen sichtbaren Ausschlag. Würde man dieses Verfahren auf Krankheiten anwenden, sähe es schon anders aus. Unser Blick würde auf eine Vielzahl von Krankheiten gezogen, auch chronische Krankheiten, die in jungem Alter, bei Kindern, beginnen.

In der Seltenheit steckt eine anspruchsvolle Heterogenität

Kinder, die von einer palliativen Betreuung und Begleitung profitieren können, zeichnen sich durch ihre extreme Verschiedenheit aus. Dies aufgrund der verschiedenen Alters- und Entwicklungsstufen vom Neugeborenen, über das Klein-, zum Schulkind bis hin zum Jugendlichen und einer Vielzahl von Krankheiten mit unterschiedlichsten Krankheitsverläufen.

Bevor auf die Heterogenität weiter eingegangen wird, soll die Seltenheit in Zahlen gefasst werden. Basierend auf Daten aus England [4] liegt die Prävalenz für lebenslimitierende Erkrankungen bei 32 Kindern pro 10'000 der Populationsgruppe (0 – 19 Jahre). Für die Schweiz entspräche dies etwa 5'000 Kindern, die unter einer lebenslimitierenden Krankheit

leiden und von PPC profitieren können. Um der eingangs gemachten Aussage Substanz zu geben, steht diese Zahl betroffener Kinder ca. 500 Todesfällen jährlich bei Kindern gegenüber. Daraus geht hervor, dass Kinder mit einer lebenslimitierenden Erkrankung und Bedarf für PPC nicht erkranken und in gleichem Jahr sterben, sondern häufig über viele Jahre einer hochkomplexen Betreuung bedürfen.

Die Heterogenität der Krankheitsbilder

Das Krankheitsspektrum bei Kindern, für die PPC in Frage kommt, umfasst Fehlbildungen, angeborene (zum Teil hereditäre) und erworbene Erkrankungen, lebensbedrohliche prinzipiell heilbare Krankheiten wie Krebs und Folgen eines schweren Unfalls oder einer vor allem perinatal auftretenden Ischämie mit Schädigung des Gehirns. Diese Diagnosen können nach unterschiedlichen Kriterien eingeteilt werden. Eine im europäischen Raum häufig verwendete Einteilung ist die der englischen Organisation „Together for Short Lives“ [13]. Neben den in dieser Einteilung verwendeten Gruppen 2 – 5, ist die Gruppe der Säuglinge von besonderer Wichtigkeit und wurde den Gruppen zugefügt. Die Zystische Fibrose ist in Klammern gesetzt, da diese Patienten² heute mit den zur Verfügung stehenden Therapien zu einem grossen Teil das Erwachsenenalter erreichen und lange ein weitgehend normales Leben führen, auch wenn sie nicht geheilt werden können. In den zusätzlichen Spalten sind die geschätzten Anteile aufgeführt, die diese Patienten in der PPC am Universitäts-Kinderspital Zürich in den letzten Jahren und national wie international in Bezug auf die jährlichen Todesfälle ausmachen.

		Anteil PPC Patienten	Anteil Todesfälle
1	Säuglinge Frühgeburtlichkeit, Fehlbildungen, Geburtskomplikationen	5 %	50 %
2	Heilbare Krankheiten Krebserkrankungen, korrigierbare Herzfehler	20 %	15 %
3	Eingeschränkte Lebenserwartung nicht-korrigierbare Herzfehler, (zystische Fibrose)	10 %	10 %
4	Progredient verlaufende Krankheiten Stoffwechselerkrankungen, Muskeldystrophie	35 %	10 %

² Für die leichtere Lesbarkeit wird die männliche Form verwendet, sofern nicht spezifisch ein bestimmtes Geschlecht angesprochen wird.

5	Unheilbare Krankheiten mit schwerer Behinderung Cerebralparese, Mehrfachbehinderung nach Schädelhirntrauma / Ertrinkungsunfall	30 %	15 %
----------	---	------	------

Die Heterogenität der Krankheitsverläufe

Die Krankheitsverläufe bei Kindern ähneln zum Teil den von Joanne Lynn und Scott Murray et al. [9,10] beschriebenen klassischen Krankheitsverläufen bei Erwachsenen, nämlich unheilbare Krebserkrankungen, chronische Herz- und Lungenerkrankungen und Altersgebrechen oder Demenzerkrankungen. Diese Abstrahierungen wurden auf Krankheitsverläufe bei Kindern übertragen [11,1]. Neugeborene stechen deutlich heraus. Bei ihnen kann noch intrauterin oder kurz nach der Geburt eine mit dem Leben nicht vereinbare Fehlbildung oder Krankheit diagnostiziert werden, oder das Kind oder die Mutter erleiden perinatal eine Komplikation, die beispielsweise zu einer Frühgeburt oder einer Asphyxie führen und lebenslimitierend sein können. Bei Neugeborenen sind die Verläufe extrem kurz und erstrecken sich eher über wenige Stunden oder einige Tage als wenige Wochen oder Monate. Ähnlich können fatal verlaufende Therapiekomplicationen bei onkologischen Erkrankungen oder kurativ ausgerichteten Herzoperationen, Unfallfolgen oder akute infektiologisch-immunologische Krankheitsbilder einen hochakuten Krankheitsverlauf haben, die einer palliativen Betreuung kaum einen Raum geben.

Die Heterogenität und die Auswirkungen auf die Betreuung dieser Kinder und deren Familien

Die Verschiedenartigkeit der Diagnosen, Krankheitsverläufe, Alters- und Entwicklungsstufen wirkt sich auf verschiedene Aspekte der Betreuung aus.

1. Bedürfnisse und Möglichkeiten des Kindes in Abhängigkeit seines Entwicklungspotentials

Die Bedürfnisse und Möglichkeiten palliativ betreuter Kinder sind höchst unterschiedlich und lassen sich anhand der Beschreibung der Patientengruppen besser vorstellen. Alle haben ein Anrecht auf eine zu ihrer Entwicklung passenden Förderung und einen angemessenen Alltag. Wie aus obenstehender Tabelle zu ersehen, bilden die Gruppen 4 und 5 die grösste Gruppe der heutigen PPC-Patienten. Viele dieser Kinder, mit Ausnahme der meist jugendlichen Patienten mit Muskeldystrophien, können verbal nicht kommunizieren. Die meisten sind von einer umfassenden Pflege und Betreuung während 24 Stunden, einer Vielzahl technischer Hilfsmittel und Therapien angewiesen. Manche

leben in Langzeitinstitutionen, vor allem wenn sie älter geworden sind. Auch ein Teil der Kinder aus Gruppe 3 mit nicht korrigierbaren Herzfehlern haben kognitive Einschränkungen. Dem stehen Kinder mit onkologischen Erkrankungen (Gruppe 2) gegenüber, die bis zur Diagnosestellung meist eine normale Entwicklung durchlaufen haben und die Krankheitsprogredienz mit fehlenden Heilungsaussichten häufig sehr gut verstehen. Gerade Jugendliche mit unheilbaren Krebserkrankungen sehen sich mit der Schwierigkeit konfrontiert, selbständig geworden zu sein, erste Ablösungsprozesse von den Eltern durchlaufen zu haben und krankheitsbedingt wieder in eine grosse Abhängigkeit zu den Eltern und zum Elternhaus zu gelangen. Gruppe 1 mit den vor allem Neugeborenen steht nochmals in Bezug auf ihre Bedürfnisse an einem ganz anderen Ort.

2. Familienkontext

Anders als bei Erwachsenen kann kein Kind ausserhalb seiner Familie oder an deren Stelle stehenden Betreuungspersonen gesehen werden. Jede Familie ist von der lebenslimitierenden Krankheit des Kindes in dramatischer Weise betroffen. Und die Krankheit des Kindes wirkt sich auf alle Aspekte des Familienlebens aus: die Partnerschaft der Eltern, die psychische und körperliche Gesundheit jedes einzelnen Familienmitglieds, das Berufsleben der erwerbstätigen Eltern, die Entwicklung der Geschwisterkinder, das Sozialleben der Familie, finanzielle Aspekte und vieles mehr. Zum Teil entstehen daraus anhaltende Probleme, die nach dem Tod des Kindes nicht mehr kompensiert werden können.

3. Ethische und juristische Aspekte im Kontext von Entscheidungsprozessen

Kinder können in der Regel nicht für sich entscheiden und sind auf Stellvertreter-Entscheidungen angewiesen. Das Shared Decision-Making – die geteilte Entscheidungsfindung, in der Fachpersonen, Eltern und soweit möglich das Kind einbezogen sind, gewinnt in der Pädiatrie eine zunehmende Bedeutung [12]. Dieses Vorgehen erlaubt eine schrittweise Einbindung des Kindes [2], die damit beginnt Wünsche zu äussern bis hin mit eigener Verantwortung in einem Entscheidungsprozess involviert zu sein. Auch Fragen des Advance Care Planning erlangen in der Pädiatrie, in der Betreuung von Kindern mit komplex chronischen Erkrankungen Wichtigkeit [7,8] und werden in unterschiedlicher Form zur Verfügung gestellt (Beispiel: Behandlungsvereinbarung am Kinderspital Zürich). Leider kann es auch zu schwierigen ethisch-juristischen Fragestellungen kommen, wenn Eltern für ihr Kind Behandlungen einfordern, die für ein Behandlungsteam nicht mehr adäquat und ethisch vertretbar erscheinen.

4. Anforderungen an die Versorgungsstrukturen im ambulanten und stationären Setting

Diese gemachten Ausführungen verdeutlichen, dass die Versorgungsstrukturen für Kinder aller Alters- und Entwicklungsstufen mit zum Teil starken kognitiven und körperlichen Einschränkungen bei unterschiedlichsten hochkomplexen und zum Teil sehr seltenen Krankheitsbildern eine Vielzahl von Bedürfnissen, aber auch Voraussetzungen erfüllen müssen. Die meisten Kinder bleiben in ihrer palliativen Betreuung auf das Fachwissen der Spezialisten – medizinisch wie pflegerisch – angewiesen. Ebenso wichtig ist ein familienzentriertes Vorgehen, das in der Pädiatrie generell als Vorgehensweise auch hinsichtlich Entscheidungsprozessen akzeptiert ist.

In der Pädiatrie ist eine Trauerbegleitung als Teil des PPC-Konzepts essentiell.

Geeignete Versorgungsstrukturen für Kinder

Da viele Kinder in hochspezialisierten Abteilungen universitärer Zentren betreut werden und auch in der palliativen Begleitung auf diese Betreuung angewiesen bleiben, hat sich international das konsultative Servicemodell, vor allem für die Betreuung von Kindern im Spital, als sinnvoll und effizient erwiesen [3]. Das bedeutet innerhalb des Spitalbetriebs, dass die Fallführung bei den Spezialisten der Kardiologie, Onkologie oder Neurologie bleibt und das PPC-Team eine beratende Funktion einnimmt. Allerdings kann diese Rolle des PPC-Teams bei längerer Betreuung und eher seltenen Hospitalisationen auch intensiver im Sinne einer direkten Begleitung des Kindes und der Familie sein. Im häuslichen Setting kann die Intensität und Rolle, abhängig von der Rolle des Kinder- oder Hausarztes, unterschiedlich sein und von einer eher beratenden bis zu einer primär betreuenden Funktion reichen. Generell hat man sich innerhalb der Nationalen Strategie in der Schweiz darauf geeinigt, dass Kinder für eine spezialisierte Palliative Care qualifizieren [5].

Wie viele Kinder erreichen wir?

Bisher kann für die Schweiz dazu keine Aussage gemacht werden. Da es in der Schweiz nur drei etablierte Zentren mit einem spezialisierten PPC-Angebot gibt, muss dieser Frage im nationalen Kontext im Moment auch nicht weiter nachgegangen werden. Im Kinderspital Zürich steigt die Anzahl Kinder, die vom PPC-Team betreut werden, jährlich signifikant an, ohne die Zahlen der oben aufgeführten Prävalenzschätzung im Kanton Zürich zu erreichen. In anderen Ländern wie den USA mit einem relativ gut ausgebauten PPC-Netz und einer bereits bestehenden PPC-Tradition wurde jedoch in einem kürzlich publizierten Statement

dargelegt, dass sich auch dort mehr als drei Viertel aller Todesfälle bei Kindern im Spital ohne PPC-Einbezug ereignen [6]. Ähnliche Ergebnisse lassen sich in Bezug auf das Sterben von Kindern in der Schweiz erkennen. So zeigte die PELICAN Studie (Paediatric End-of-Life Care Needs in Switzerland, 2012 – 2015), dass ein hoher Anteil (> 80 %) von Kindern, die 2011 oder 2012 an einer lebenslimitierenden Krankheit gestorben sind, in den Spitälern und dort zu einem hohen Anteil auf Intensivstationen gestorben sind [14].

Ausblick

PPC richtet sich an die spezifischen Bedürfnisse von Kindern und deren Familien. Unter Berücksichtigung der geringen Anzahl von Kindern mit einem PPC Bedarf werden möglichst einheitliche, gut vernetzte Bedürfnis-basierte Betreuungskonzepte benötigt. Wahrscheinlich sollten primär Klinik-gebundene Teams mit der Möglichkeit für Klinik-externe Einsätze (mobile Teams) als Kosten-effiziente Versorgungsstruktur entwickelt werden und über ein standardisiertes Grundangebot zur Trauerbegleitung verfügen

Summary (englische Zusammenfassung)

Paediatric Palliative Care: What is different in children compared to adults?

The number of children and adolescents (0 – 18 years) with life-limiting conditions and needs for paediatric palliative care (PPC) is rising. In Switzerland, the awareness for these needs lags largely behind other developed countries.

In the United Kingdom, the prevalence for children with life-limiting conditions and PPC needs was estimated at 32 children per 10'000 population (0 – 19 years). In Switzerland, this would correspond to an absolute number of 5'000 children living with a life-limiting condition and potentially in need of PPC. In contrast, the number of deaths accounts for around 500 children (0 – 18 years) every year. Most common causes of death are perinatal conditions, contributing to nearly 50 % of all deaths in childhood, followed by accidents and complex chronic conditions such as genetic/congenital disorders, neurological and cardiac conditions and cancer. Compared to adults with palliative care needs, the group of children is significantly smaller but at the same time highly heterogenic. Heterogeneity relates to: the whole age continuum from neonates, infants and children to adolescents; a broad spectrum of diseases including rare diseases; a variety of needs due to age, development and the illness, e.g. needs for specialist care or technical support; various in- and outpatient settings. Paediatric care always encompasses the whole family and their particular needs.

Internationally, hospital-based programmes have been developed and implemented to meet these particular needs of Children and their families.

Literaturverzeichnis

1. Bergstraesser E (2013) Pediatric palliative care-when quality of life becomes the main focus of treatment. *Eur J Pediatr* 172 (2):139-150. doi:10.1007/s00431-012-1710-z
2. Coyne I, Harder M (2011) Children's participation in decision-making: balancing protection with shared decision-making using a situational perspective. *J Child Health Care* 15 (4):312-319. doi:10.1177/1367493511406570
3. Feudtner C, Womer J, Augustin R, Remke S, Wolfe J, Frieber S, Weissman D (2013) Pediatric palliative care programs in children's hospitals: a cross-sectional national survey. *Pediatrics* 132 (6):1063-1070. doi:10.1542/peds.2013-1286
4. Fraser LK, Miller M, Hain R, Norman P, Aldridge J, McKinney PA, Parslow RC (2012) Rising national prevalence of life-limiting conditions in children in England. *Pediatrics* 129 (4):e923-929. doi:10.1542/peds.2011-2846
5. Grünig A (2011) Indikationskriterien für spezialisierte Palliative Care. BAG und GDK, Bern
6. Keim-Malpass J, Lindley LC (2017) Repeal of the Affordable Care Act Will Negatively Impact Children at End of Life. *Pediatrics* 140 (3). doi:10.1542/peds.2017-1134
7. Lotz JD, Daxer M, Jox RJ, Borasio GD, Fuhrer M (2017) "Hope for the best, prepare for the worst": A qualitative interview study on parents' needs and fears in pediatric advance care planning. *Palliat Med* 31 (8):764-771. doi:10.1177/0269216316679913
8. Lotz JD, Jox RJ, Borasio GD, Fuhrer M (2015) Pediatric advance care planning from the perspective of health care professionals: a qualitative interview study. *Palliat Med* 29 (3):212-222. doi:10.1177/0269216314552091
9. Lynn J, Adamson DM (2003) Living well at the end of life. Adapting health care to serious chronic illness in old age. RAND white papers. Santa Monica
10. Murray SA, Kendall M, Boyd K, Grant L, Highet G, Sheikh A (2010) Archetypal trajectories of social, psychological, and spiritual wellbeing and distress in family care givers of patients with lung cancer: secondary analysis of serial qualitative interviews. *Bmj* 340:c2581. doi:10.1136/bmj.c2581
11. Pathways to a child's death. (2003). In: Field MJ, Behrman RE (eds) When children die: improving palliative and end-of-life care for children and their families. First edn. The National Academies Press, Washington D.C., pp 72-103
12. Streuli J, Bergstraesser E (2015) Shared Decision-Making in der Kinder- und Jugendmedizin. *Paediatrica* 26 (4):1215
13. Together for Short Lives (2018) Categories of life-limiting and life-threatening conditions. http://www.togetherforshortlives.org.uk/professionals/childrens_palliative_care_essentials/approach. Accessed 12.03.2018
14. Zimmermann K, Cignacco E, Engberg S, Ramelet AS, von der Weid N, Eskola K, Bergstraesser E, Consortium P, Ansari M, Aebi C, Baer R, Popovic MB, Bernet V, Brazzola P, Bucher HU, Buder R, Cagnazzo S, Dinten B, Dorsaz A, Elmer F, Enriquez R, Fahrni-Nater P, Finkbeiner G, Frey B, Frey U, Greiner J, Hassink RI, Keller S, Kretschmar O, Kroell J, Laubscher B, Leibundgut K, Malaer R, Meyer A, Stuessi C, Nelle M, Neuhaus T, Niggli F, Perrenoud G, Pfammatter JP, Plecko B, Rupf D, Sennhauser F, Stade C, Steinlin M, Stoffel L, Thomas K, Vonarburg C, von Vigier R, Wagner B, Wieland J, Wernz B (2018) Patterns of paediatric end-of-life care: a chart review across different care settings in Switzerland. *BMC Pediatr* 18 (1):67. doi:10.1186/s12887-018-1021-2